UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année 1971

THÈSE

N° 34

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Colette DAVID épouse SAAL

née le 29 Avril 1938 à Charenton (94)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES AGÉNÉSIES LOMBO-SACRÉES

Président : Monsieur PELLERIN, Professeur

UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER_ENFANTS MALADES

Année **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Colette DAVID épouse SAAL

née le 29 Avril 1938 à Charenton (94)

PRESÉNTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES AGÉNÉSIES LOMBO-SACRÉES

Président : Monsieur PELLERIN, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mon père

A ma mère

A mon mari

A mon fils

A mon frère

A toute ma famille

A mes amis

A Monsieur le Professeur PELLERIN,

Professeur de Clinique Chirurgicale
Infantile et Orthopédique
Chirurgien des Hôpitaux de Paris,

qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

En témoignage de ma gratitude.

Au Docteur HINDERMEYER,

Professeur à la Faculté de Médecine de Beyrouth
Médecin-Chef de l'Institut National de Réadaptation,

qui nous a suggéré ce travail,
qui nous a donné toutes facilités pour l'accomplir,
qui nous a guidé de ses conseils,

qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

Au Docteur MAROTEAUX

Au Docteur TORTEL

pour leur amabilité et l'aide qu'ils nous ont prodiguées.

INTRODUCTION

Les agénésies sacrées, sacro-coccygiennes, lombo-sacrées ou syndrome de régression caudale sont des termes désignant tous une absence congénitale de coccyx, de sacrum et des dernières vertèbres lombaires. Ce sont des embryopathies d'origine encore inconnue à ce jour ; rarement isolées, elles s'accompagnent de malformations plus ou moins sévères et diffuses.

Les signes cliniques varient en fonction de l'extension de la dysmorphie. Tous les intermédiaires peuvent se voir : de la simple absence de vertèbres coccygiennes de découverte souvent fortuite lors d'un examen radiologique lombo-sacré jusqu'à des malformations incompatibles avec la vie. Les agénésies engendrent localement des troubles de la statique et du développement du bassin. L'atteinte des racines lombaires et sacrées entraîne une amyotrphie très particulière des fessiers et des triceps suraux ainsi que des troubles vésicaux et ano-rectaux.

Le premier cas d'agénésie sacrée fut décrit en 1852 par Hohl. En 1857, Werthleim rapporte un autre cas. En 1959, cinquante cas étaient décrits dans la littérature. Blummel, Evans et Eggers se sont particulièrement intéressés à la clinique et à l'étiologie de ces embryopathies ; depuis, de nombreux cas ont été observés et étudiés.

Pour notre part, nous nous intéresserons à l'embryologie, à l'étiologie et à la thérapeutique ; en effet, les agénésies soulèvent des problèmes très particuliers tant du point de vue orthopédique qu'urologique et prothétique.

EMBRYOLOGIE

Dès la fécondation, il s'effectue d'importants remaniements de l'oeuf. Ils comprennent la segmentation et la gastrulation qui se fait en deux temps : précocément, l'entoblaste et le chordo-mésoblaste plus tardivement. Cet oeuf donne naissance à l'embryon ainsi qu'à différentes parties extra-embryonnaires. Trois feuillets sont ainsi mis en place :

1° l'ectoblaste : système nerveux et épiblaste ;

2° l'entoblaste : revêtement épithélial du tube digestif, de l'arbre respiratoire et des glandes annexes ;

3° le chordo-mésoblaste, la chorde et le mésoblaste avec ses dérivés (somites, néphrotomes, lame latérale creusée du coelome).

Seules les membranes pharyngienne et cloascale resteront didermiques, dépourvues de mésoblaste.

Le chordo-mésoblaste.

- L'ébauche chordale prend origine au noeud de Hensen. Constituée, elle s'étend à toute la région dorsal de l'embryon : depuis le point où apparaîtra l'ébauche de l'hypophyse jusqu'à la partie caudale où elle se perd dans le bourgeon caudal. Entre la plaque neurale au-dessus et le tube intestinal primitif, elle est en rapport latéralement avec le mésoblaste qui va s'organiser de part et d'autre.

La chorde est destinée à régresser et à être remplacée par le squelette vertébral dans lequel elle se trouvera incorporée. Des éléments mésenchymateux se disposent autour d'elle pour édifier les corps vertébraux et les disques intervertébraux ; puis la chorde disparaît.

- L'ébauche mésoblastique de la partie médiane à la

partie latérale du mésoblaste : segmentation du mésoblaste en somites et néphrotomes ; la partie externe du mésoblaste non segmenté prend le nom de lame latérale.

Aperçu de certaines étapes du développement ultérieur.

Au tout début, le tube neural et le canal vertébral se développent parallèlement : la moëlle, revêtue de ses enveloppes, occupe toute la longueur du canal et les nerfs rachidiens en sortent perpendiculairement pour émerger entre les différents corps vertébraux ; au bout du troisième mois environ, la croissance du tube neural se ralentit et s'arrête alors que celle du canal se poursuit. De cette inégalité de croissance, il résulte que :

1° la moëlle n'occupe pas toute la longueur du canal vertébral ;

2° les racines des nerfs lombaires et sacrés, au lieu d'émerger horizontalement, sont entraînés par l'ascension apparente de la moëlle et deviennent longues et verticales donnant naissance à "la queue de cheval". Chez l'adulte, la moëlle épinière se termine au niveau de L2. Elle est rattachée à l'extrémité terminale du rachis, dans la région sacrée, par une portion amincie et atrophiée : le filium terminale qui représente le tube neural caudal.

Les membres inférieurs sont formés à partir du dernier somite dorsal, des somites lombaires et des premiers somites sacrés. Les ébauches des membres, apparues sous la forme de simples palettes s'accroissent rapidement ; les membres sont d'abord perpendiculaires à l'axe de l'embryon. Le membre inférieur exécute une rotation interne qui amène son articulation en arrière et le genou en avant.

Les corps vertébraux proviennent de la fusion de deux moitiés

de sclérotomes et ont donc une structure intersegmentaire ainsi que les côtes. Les disques vertébraux ont eux une structure segmentaire.

L'appendice caudal provient du bourgeon caudal ; les organes qui le formeront se développent de façon massive et accélérée sans différenciation préalable de feuillets germinatifs : ainsi le névraxe n'y prend pas naissance sous forme d'une gouttière qui se fermera progressivement, mais sous la forme d'un cordon plein. Ce cordon se creuse secondairement d'un canal central puis se sépare du revêtement épiblastique superficiel. L'appendice caudal se développe assez rapidement et atteint son maximum à la 6e semaine ; il entre en involution dès la 7e semaine. Sa persistance est une anomalie exceptionnelle : la queue humaine.

Lors de la régression, l'ébauche caudale continue à évoluer pour contribuer à l'organisation du périnée ; les vertèbres qui sont formées, s'enfouissent pour former le coccyx ; la partie distale voit tous ses organes centraux dégénérer de telle sorte qu'il n'en subsiste qu'un étui cutané.

Régression caudale.

Les somites caudaux n'apparaissent qu'à la fin de l'évolution de l'appendice caudal ; la poussée du tissu mésenchymateux qu'ils fournissent à la fin du 2e mois, à la suite des métamères sus-jacents, sera donc contemporaine de la régression de l'intestin post-anal, qui précède de peu l'involution de l'appendice caudal lui-même.

Puisqu'elle ne peut se faire dans la queue, cette poussée mésenchymateuse se fait en direction du périnée, et s'incorpore au corps de l'embryon. Il contribuera à fournir le matériel nécessaire à l'organisation du périnée profond (cloison uro-rectale, noyau central du périnée et faisceaux externes

du releveur de l'anus).

Le mésenchyme caudal vient d'abord combler le territoire qu'occupait l'intestin post-anal, jusqu'à l'aplomb du bord postérieur de la membrane cloacale ; puis il continue à migrer sur les faces latérales du cloaque et enfin il s'infléchit vers la ligne médiane pour former les replis uro--rectaux et le noyau central du périnée. Cette poussée mésenchymateuse se fait également en surface et c'est elle qui détermine la formation des bourrelets cloacaux.

Un avortement du bourgeon caudal réduira la mésenchymation et empêchera le cloisonnement du cloaque et le développement du périnée central ; une absence privant les éléments d'origine entoblastique de leur indispensable support, entraînera la disparition du rectum, du sinus uro-génital et des canaux qui y aboutissent. Un avortement de l'axe rachidien et neural débordant très largement la région caudale, sans disparition des membres (qui sont seulement mal formés) ni de la paroi abdominale.

L'agénésie sacrée est la preuve même de la régression caudale. Elle traduit une perturbation dans le développement de la notochorde qui résulte peut-être de l'involution de son prolongement caudal.

Il nous est possible de situer ces perturbations dans une période allant de la 6e semaine où l'appendice caudal atteint sa longueur maxima à la fin du 2e mois qui correspond à la régression caudale.

ETUDE CLÍNIQUE

Nous classerons les agénésies en quatre groupes :

1° Les agénésies coccygiennes simples de découverte souvent fortuite lors d'un examen radiographique.

2° Les agénésies sacro-coccygiennes subtotales avec présence d'une partie du sacrum ou sacralisation de L5. L'anneau osseux du pelvis est complet ; le poids du corps est transmis aux fémurs presque normalement par l'intermédiaire des os iliaques : la statique et la marche sont à peu près normales.

3° Les agénésies sacro-coccygiennes totales avec absence totale de sacrum : les ailes iliaques sont alors rapprochées en contact l'une avec l'autre donnant à la cavité pelvienne un aspect en "sablier".

4° Les agénésies lombo-sacrées avec association d'une absence totale de sacrum et la présence d'une quantité variable de vertèbres lombaires (de LI à L5).

Le tableau clinique des agénésies lombo-sacrées est assez évocateur :

Epaules, membres supérieurs et crâne sont assez harmonieux ; il existe une importante atrophie du tiers inférieur du corps ce qui donne au thorax un aspect de coeur de carte à jouer renversée (photo n° 1).

La hauteur de la région lombo-sacrée est très réduite et la cavité pelvienne est aplatie transversalement (photo n°2) nous remarquons un aplatissement des fesses avec perte de la convexité sacro-coccygienne.

Il existe une cyphose lombaire avec saillie très nette de la dernière vertèbre existante (photo n° 3) ceci étant très net en position assise.

1

2

Des fossettes se trouvent au niveau de chaque fesse, au-dessus des trochanters.

Les malformations des membres inférieurs et des sphincters dûs aux lésions de la moëlle et des racines lombo-sacrées existent très fréquemment.

1° Au niveau des hanches

- Les luxations des hanches sont très fréquentes et généralement bilatérales.

- Arthrogrypose où les hanches peuvent être en flexion (photo n° 4) ou en flexion et abduction ; dans d'autres cas, en extention, la flexion de la cuisse étant bloquée ainsi que les rotations interne et externe.

2° Au niveau du genou

- Flexum de genoux avec quelques fois des brides poplitées, le membre inférieur étant en triple flexion donnant au sujet un aspect en "batracien" (photos n° 5 et 6).

- Genu valgum (photos n° 7 et 9).

- Genu recurvatum.

3° Au niveau des pieds

- Pieds bots varus équins.

- Pieds bots valgus (photo n° 9).

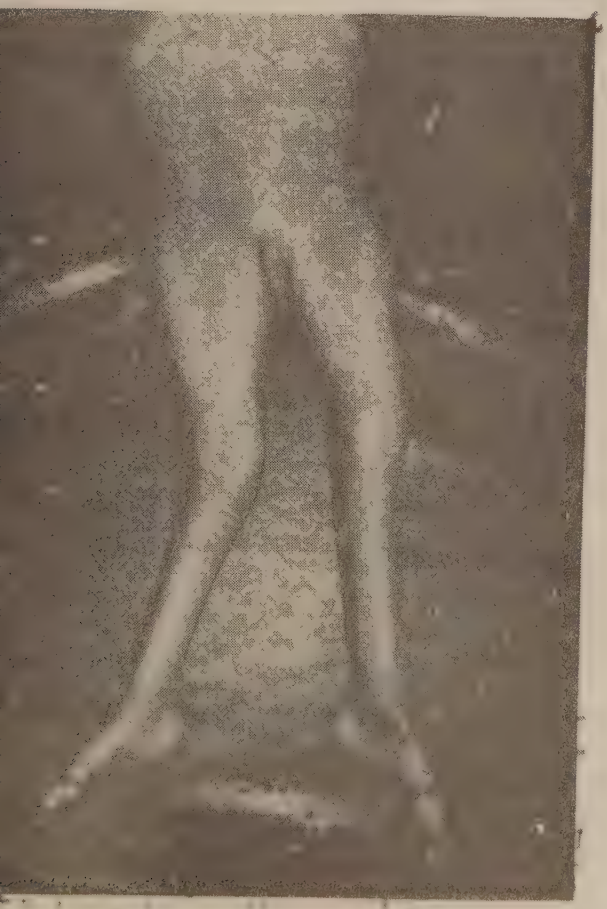
Cette déformation peut être symétrique, unilatérale ou bilatérale.

- Au point de vue musculaire on note généralement une amyotrophie et diminution de la force musculaire très fréquente et très importante surtout au niveau des fessiers et triceps suraux (photo n° 8).

Des examens anatomo-pathologiques pratiqués sur des membres inférieurs ont confirmé l'absence de certains muscles

5

6



←7

8

somatiques, ceux-ci étant remplacés par du tissu adipeux ; selon Russel, cette agénésie musculaire pourrait être dûe à l'absence de tonus nerveux trophique ou à un déficit de la maturation des muscles distaux au-delà du stade foetal.

- Les troubles neurologiques sont fonction de la hauteur des lésions sans proportionnalité rigoureuse cependant ;

1° Lésion de la queue de cheval : au niveau de la moitié inférieure de LI :

- paraplégie totale avec abolition des réflexes rotuliens et achilléens. Anesthésie des fesses, du périnée, du scrotum, de tout le membre inférieur, présence de troubles bi--sphinctériens.

2° Lésion au-dessous de L3

- paraplégie de la jambe et du pied, respectant le quadriceps ;

- réflexes rotuliens conservés, abolition des achilléens ;

- anesthésie au niveau du périnée, du scrotum, bande postéro-interne de la cuisse et de toute la jambe ;

- présence de troubles bi-sphinctériens.

3° Lésion au-dessous de S2

- il n'existe pas de paraplégie, les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux ;

- amyotrophie (photo n° 7);

- troubles sphinctériens ;

- anesthésie en selle.

Les troubles de la fonction sphinctérienne sont essentiels :

- Incontinence urinaire très fréquente se manifestant chez le très jeune enfant par des émissions d'urines très fréquentes voire continues provoquant des excoriations des pustules sur les organes genitaux et les fesses ; l'incontinence

aurait tendance à s'améliorer avec l'âge et les méthodes de rééducation.

- Incontinence rectale dûe à l'absence d'innervation extrinsèque du sphincter anal (plexus honteux et S3-S4). Pour Freeman, le contrôle pourrait apparaître au moment de la puberté du moins pour les agénésies inférieures à L2.

Dans certains cas, il existe des phénomènes subocclusifs voire même des occlusions. Selon Blummel et Evans, sur 36 cas d'agénésies sacrées, il y aurait dix cas de disfonctionnement intestinal.

Le traitement consiste en une sphinctérectomie, celle-ci a été pratiquée sur Véronique L... (observ. n°4), un examen anatomo-pathologique par le Dr Roujeau précise que "la muqueuse apparaît à la foie hypersécrétante et dissociée par une sclérose du chorion, tandis que les fibres musculaires sont séparées les unes des autres par un tissu conjonctif oedémateux. Sur l'ensemble de la préparation, il n'a été trouvé que de rares filets nerveux et aucune cellule ganglionnaire.

Radiographie-de la colonne vertébrale confirme le diagnostic et détecte son niveau précis. On trouve souvent des spina bifida associés, des hémi-vertèbres et souvent une cyphose dorsale ou lombaire ;

- du bassin : les ailes iliaques sont rapprochées de la ligne médiane, rétrécissement du détroit supérieur pouvant entraîner une distention colique et surtout urètéro--calicielle en amont ;

- des côtes : dont le nombre est soit augmenté soit diminué ; présentant des synostoses assez fréquemment.

Malformations associées :

- Malformations et troubles urinaires :

. Infections urinaires à répétition ;

. reins polykystiques, rein en fer à cheval;

. uretères bifides, sténose urétérale unilatérale, hydronepluose, abouchements anormaux des uretères, méga-uretères.

- Malformations digestives :

. atrésie de l'oesophage ;

. imperforation anale comparable à la persistance de la membrane cloacale ;

. imperfection anale avec fistule urinaire, périnéale ou vulvo-vaginale.

- Souvent, anomalies à distance.

OBSERVATION I

Hervé P... né le 30 Avril 1966

Examen général

1) Inspection

Agénésie lombo-sacrée avec malformations orthopédiques majeures : M.I. très réduits, en triple flexion avec bride poplitée donnant un aspect "en batracien".

Les pieds équins sont plus grands que le segment jambier et fémoral ; le bassin est extrêmement rétréci donnant à l'abdomen un aspect conique. Les déformations sont symétriques.

Distances épine-iliaque antéro-supérieure, condyle fémoral 15 cm à droite et à gauche.

Plateau du tibia-malléole interne : 14 cm à droite et à gauche.

Les pieds mesurent avec les parties molles : 12 cm. Une bride poplitée limite toute la motilité du genou. Atrophie

considérable des masses mulculaires des deux jambes.

Epaules, membres supérieurs et crâne sont harmonieux.

Cependant, au niveau du thorax, le sternum est assez court ce qui fait déborder largement les fausses côtes sur un abdomen atrophique.

Dans la région pré-lombaire, discrète tache angiomateuse irrégulière où n'existe plus de segment vertébral

Cavité buccale : R.A.S.

Examen cardio-vasculaire : R.A.S.

Examen pulmonaire : R.A.S.

Abdomen : atrophique Paroi très faible

Rectum béant avec absence du réflexe anal. Incontinence totale.

Fosses lombaires souples

Organes génitaux : bourses très atrophiques. Testicule gauche non perçu, verge atrophique : 2 cm au plus ; phimosis serré incomplètement réductible.

Examen endocrinien : R.A.S.

Examen neurologique

Réflexes, tonus et force musculaire normaux aux M.S. ; totalement absents aux M.I.

Paires crâniennes : apparemment normales sauf un strabisme externe à droite.

Performances motrices : l'enfant passe de la position allongée à la position assise. Il se déplace sur ses M.S. en pendulaire. Cependant il existe une mauvaise attitude dorsale dûe aux malformations dorso-lombaires.

Niveau mental : Normal

Examen urinaire : incontinence et bactiurie sans pyurie.

Une urographie intra-veineuse montre en plus un diverticule de l'ouraque.

Antécédents.

1) Grossesse - 5e grossesse bien supportée par la mère ; pas de maladie, pas de médicament. Cependant, les mouvements actifs du foetus n'ont été perçus qu'au 6e mois.

2) Accouchement - A terme. Siège complet. A crié immédiatement. Poids de naissance : 2Kg 780. Il existait à la naissance une procidence du cordon. Constatation immédiate de l'atrophie caudale.

3) Les premiers mois, la première année -

Dès la première semaine, on découvre un spina bifida occulta de D3 -DIO.

A la radio, existence d'une 13e côte. Agénésie lombo--sacrée et spina bifida dorsal. D'autre part, fracture du fémur gauche. Urographie est normale mais infection urinaire à protéus, hospitalisation à la suite de cet examen.

4) Année 1967 - A 10 mois, hospitalisation aux Enfants Malades. Un lavement baryté montre l'existence d'un mésentère commun.

L'examen électrique montre l'absence totale de réponse aux membres inférieurs.

Une biopsie pratiquée au niveau de l'aponévrose et du vaste externe montre la présence d'une structure graisseuse.

Une nouvelle urographie montre une excrétion normale, cavités excrétrices normales.

5) Année 1969 - Admission de l'enfant à l'INR : le

développement psycho-moteur est normal ; l'enfant marche en se propulsant sur les coudes. Incontinence anale et vésicale absolue.

Le problème est alors de savoir si une amputation avec appareillage permettrait la station debout.

Antécédents familiaux

1) Ascendants

a) Père : 32 ans au moment de la conception, en bonne santé.

b) Mère : 34 ans au moment de la conception, en bonne santé.

2) Fratrie ?

Conclusion

Agénésie dorso-lombo-sacrée très sévère pour laquelle il faut faire accepter l'amputation par les parents, car il s'agit d'une amputation haute, sous-trochantérienne ou fémoral. Sur le plan urinaire, il est complètement incontinent, il faut donc envisager une rééducation vésicale.

Traitement chirurgical :

- Amputation par désarticulation des deux genoux après libération des deux hanches.

OBSERVATION 2

Sylvie C... né le 15 Avril 1961 - Origine italienne.

Examen général

1) Inspection

Aspect de batracien des agénésies sacrées : insuffisance de développement des M.I. repliés sous le tronc. Les cuisses sont en abduction totale.

Flexum de hanche 90° à droite, 80° à gauche avec impossibilité d'extension.

Abduction 40° à droite, 30° à gauche.

Flexum de genou irréductible.

Les jambes sont à environ 90° sur les cuisses et ne présentent pas de mouvements actifs ni passifs.

Les pieds sont en valgus équins

Thorax globuleux

Cavité buccale : R.A.S.

Examen cardio-vasculaire : R.A.S.

Examen pulmonaire : R.A.S.

Abdomen : paroi souple

fosses lombaires libres

orifice de vessie iléale dans la fosse iliaque gauche

Organes génitaux : type féminin.

Anus béant.

Examen neurologique

Réflexes normaux aux M.S.

Membres inférieurs:gros troubles vaso-moteurs : froids et cyaniques.

Niveau mental : Du point de vue intellectuel, l'enfant est

superficiellement brillante mais son Q.I. ne dépasse pas 70.

Examen urinaire : Nombreux épisodes d'infection - Agénésie rénale gauche.

Antécédents

1) Grossesse - 1ère grossesse : la mère a eu les oreillons dans les trois premières semaines alors qu'elle ignorait son état. Elle prétend avoir reçu des antibiotiques et d'autres médicaments dont elle ne connaît pas la nature. Le déroulement de la grossesse a été par ailleurs tout-à-fait normal. Au 8e mois, apparition d'une métrorragie dûe à une insertion vicieuse du placenta, entraîne la décision de pratiquer une césarienne.

2) Accouchement : A 8 mois par césarienne

L'enfant n'a pas crié tout de suite et a dû être ranimée pendant près d'une heure - Poids de naissance : 2Kg 400.
On constate d'emblée les malformationsdes membres inférieurs.

3) Les premiers mois, la première année -

Les premiers mois se passent en couveuse, puis l'enfant est transférée à l'Hôpital Hérold où elle restera en observation pendant deux mois. Puis à la pouponnière de la S.N.C.F. pendant 6 mois. A 9 mois elle est reprise par ses parents.

4) De un an à l'âge actuel de l'enfant :

Fin de l'année 1962.

Enfant hospitalisée aux Enfants Malades du 25 Septembre 1962 au 7 Octobre 1962.

M.I. : cuisses en abduction-flexion avec impossibilité d'extention. L'enfant soulève en bloc ses deux cuisses entraînant les jambes en même temps. La sensibilité semble

normale au niveau des pieds et on note l'existence d'une sensibilité superficielle à la face externe et interne des cuisses.

La radio confirme l'absence de vertèbres sacro-coccygiennes.

Un électromyogramme pratiqué montre, au niveau du triceps sural droit, des contractions volontaires, normales en forme et en richesse.

Par ailleurs, un culot urinaire montre la présence d'une infection à protéus soignée par la furadoïne.

Année 1963 - Un appareillage est mis au point et semble bien supporté par l'enfant.

Années 1964-1965 - L'enfant reste dans sa famille, ne porte pas son appareillage alors mal supporté. En 1965, intervention pour vessie iléale ou sigmoïdienne, nous manquons de précisions.

Année 1966 - Une amputation pour appareillage étant envisagée, les parents consultent un autre chirurgien qui pratique une tentative d'extension des genoux malheureusement sans résultat. A la suite de cette intervention, l'enfant subit une nouvelle tentative d'appareillage. Reprise en Avril dans sa famille cet appareil ne sera encore pas porté car il nécessite de nombreuses manipulations des M.I..

Antécédents familiaux :

1) Ascendants

a) Père : 25 ans au moment de la conception, en bonne santé. Né en Tunisie mais de nationalité italienne.
Famille du Père : parents en bonne santé
deux soeurs dont l'une est mariée et a un

garçon de 20 mois normal

cinq frères en bas âge, en bonne santé.

b) Mère : 21 ans au moment de la conception, en bonne santé actuellement mais a eu une primo-infection à l'âge de 17 ans, en 1957, traitée par P.A.S., Rimifon, Streptomycine avec séjour de 8 mois en sanatorium ; d'origine italienne.

Famille de la mère : mère en bonne santé

père asthmatique

Fratrie de la mère : deux soeurs et quatre frères

- 2 soeurs : la 1ère a eu un enfant décédé de méningite tuberculeuse à l'âge de 2 ans. N'a pas d'autre enfant.

la 2e a un enfant de 11 ans en bonne santé

- 4 frères : l'aîné a 3 enfants : 2 filles, 1 garçon en bonne santé

le 2e a 2 filles en bonne santé

le 3e a 1 fille " "

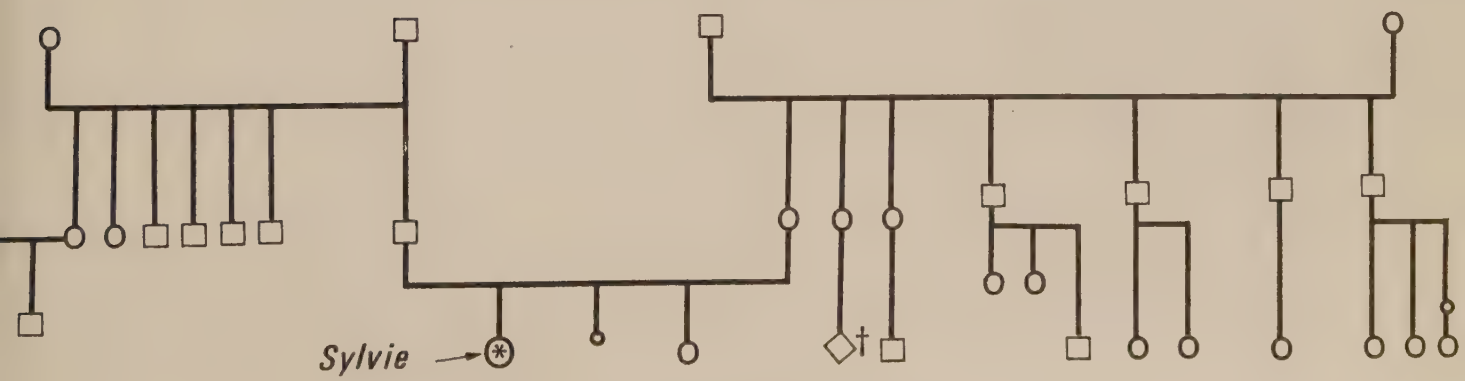
le 4e a 4 filles dont 2 jumelles, en bonne santé.

2) Fratrie de Sylvie

18 mois après la naissance de Sylvie, fausse couche

Corinne, 2 ans et demi , en parfaite santé

Pas d'autres enfants souhaités.



Traitement chirurgical en deux temps :

- Intervention orthopédique sur le flexum de hanches
- Puis amputation fémorale haute.

OBSERVATION 3

Gérard W... né le 13 Octobre 1956 en Alsace.

Antécédents

1) Grossesse -

Il s'agit d'une quatrième grossesse. Au début hormonothérapie pour faire réapparaître un cycle mentruel ; la possibilité d'une grossesse ayant été écartée. En fait, il s'agissait d'une erreur et son déroulement a été assez satisfaisant. Il n'y a pas eu de maladie de la mère ou de son entourage pendant toute l'évolution.

2) Accouchement -

Terme imprécis. L'enfant a crié tout de suite et pesait 1Kg 600.

3) Les premiers mois, la première année -

L'enfant est resté en couveuse pendant deux mois et jusqu'à l'âge de seize mois au centre de puériculture de l'Hôpital de Strasbourg puis remis définitivement à ses parents.

4) De un an à l'âge actuel -

L'enfant non scolarisé jusque là est vu en consultation externe en Novembre 1969 pour une arthrogrypose et une agénésie sacrée avec incontinence (il ne semble jamais avoir eu d'infection urinaire). Enfin, à l'âge de 8 ans et de 11 ans nouvelle hospitalisation pour blocage alimentaire oesophagien ayant cédé sous antispasmodiques, depuis il subit un régime semi-mixé, on a alors découvert un rétrécissement du 1/3 moyen de l'oesophage associé à une hernie hiatale considérés comme congénitaux.

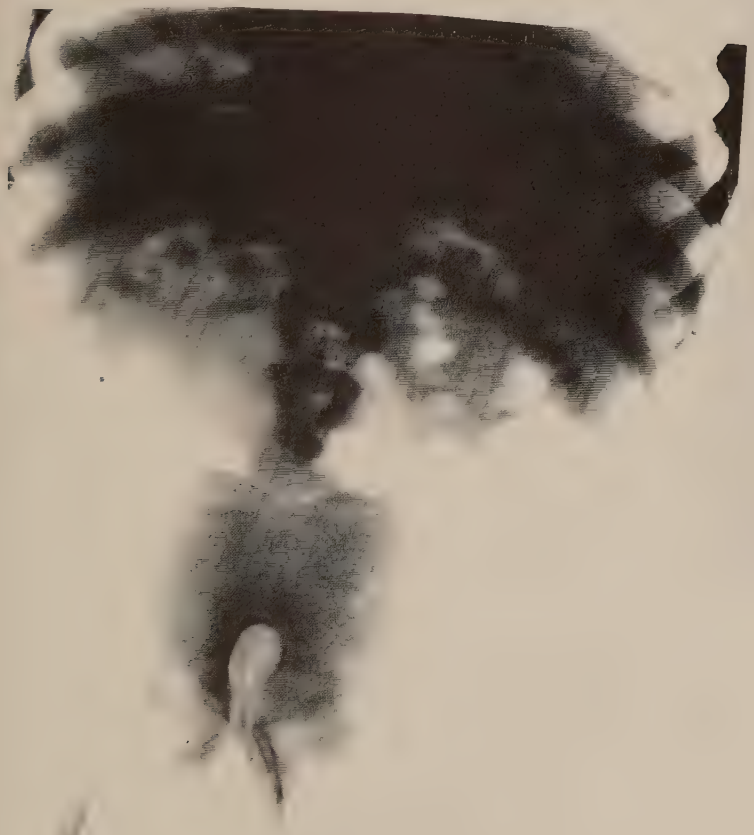
Agénésie partielle du sacrum

(Face)

Observation n° 6

Profil

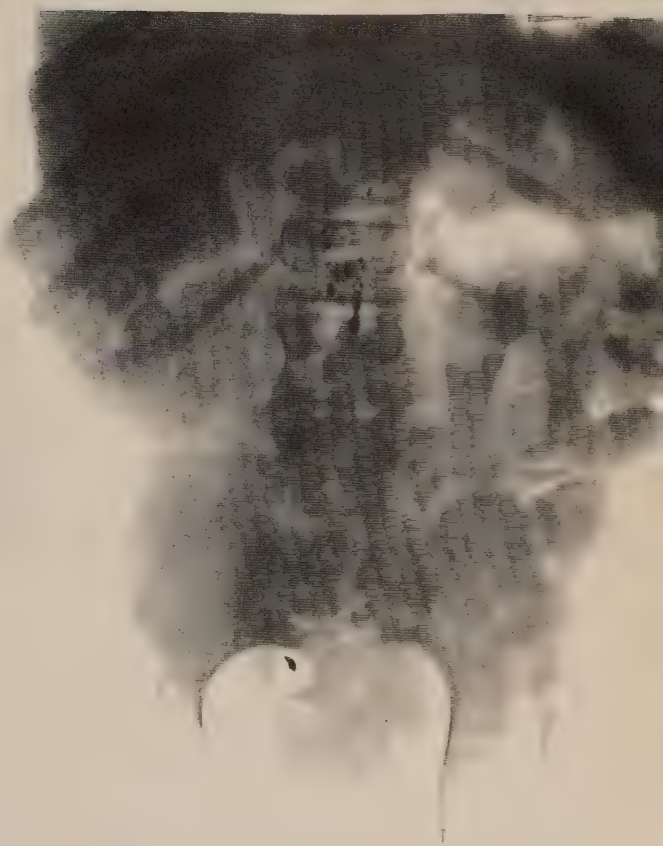
Observation n° 6



énésie Lombo-sacrée L_1

Bassin "en sablier"

face

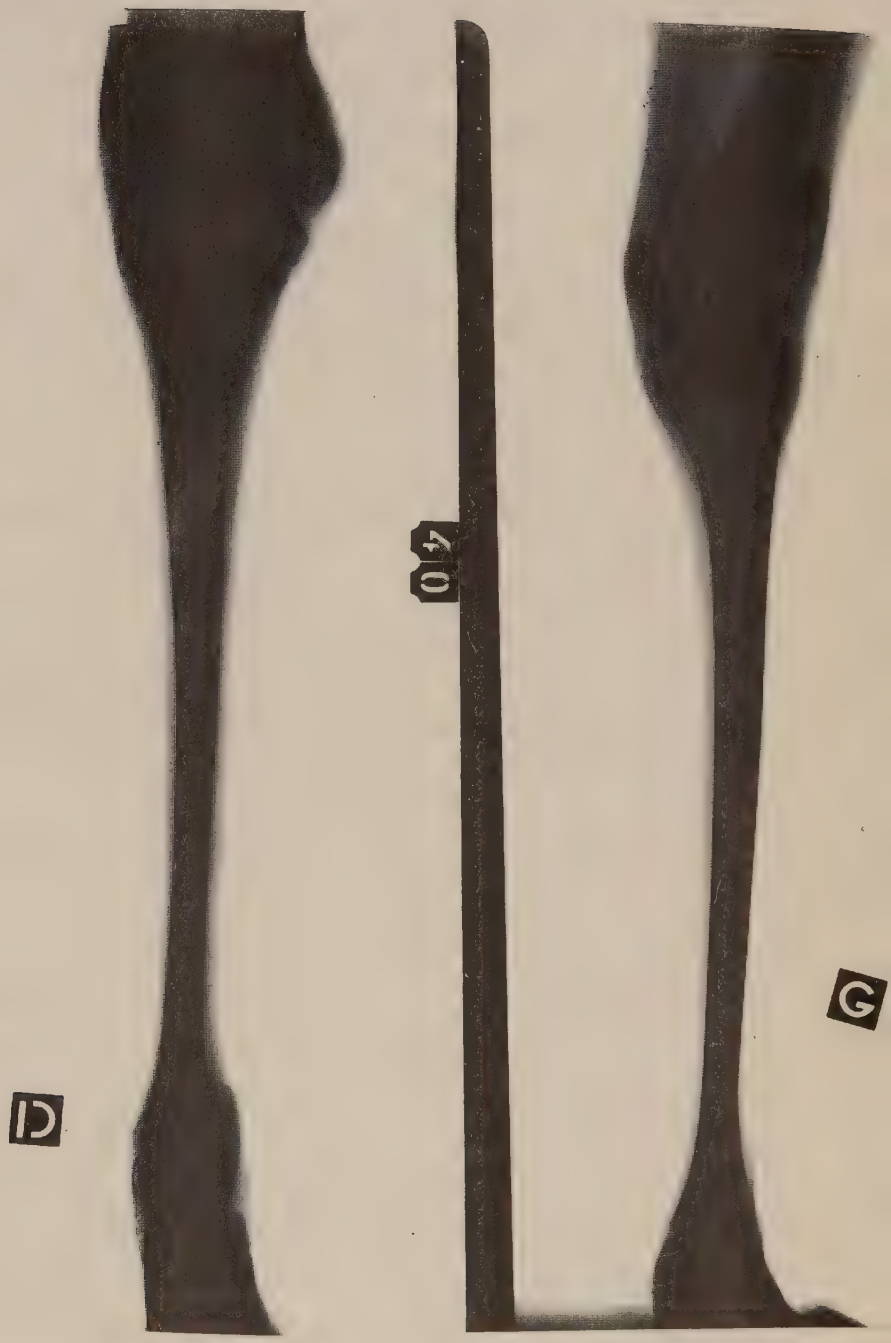


Agénésie partielle du sacrum

avec appui inter iliaque

Atrésie de l'oesophage
malformation associée)

Observation n° 3



Amyotrophie considérable des muscles
de jambe dans l'agénésie précédente

Observation n° 3

Antécédents familiaux

1) Père - 44 ans au moment de la conception, en bonne santé - Parents décédés.
A deux frères et deux soeurs avec descendance normale.

2) Mère - 34 ans en bonne santé. Sa mère vit et est en bonne santé. Le père est décédé à l'âge de 37 ans d'un cancer de l'estomac.

3) Fratrie - Une fausse couche et deux garçons en bonne santé.

Traitement chirurgical

Amputation par désarticulation des deux genoux.

OBSERVATION 4

Véronique L... née le 13 Avril 1964.

1) Grossesse -

Antécédents personnels : Il s'agit d'une première grossesse de mère diabétique connue depuis 4 ans, mal équilibré pendant la grossesse ; cependant, il n'a pas été absorbé d'hypoglycémiants de synthèse mais de l'insuline ordinaire à 80 unités par jour. Groupe sanguin 0 Rh-.

Pour menace d'interruption au 2e-3e mois, la mère a été traitée par du lutogyl 25mg dès le 2e mois ; progestérone 250 mg tous les 6 jours distilbène 25 mg par jour à partir

du 4e mois ; diurilix et chloraminic.

2) Accouchement : Un excès de liquide amniotique ayant entraîné un ralentissement des bruits du coeur et des mouvements, une césarienne est décidée au 8e mois. Poids de naissance : 3Kg 200. Dès la naissance, on constate les malformations des membres inférieurs : blocage des articulations, raccourcissement des jambes, absence de sacrum.

3) Les premiers mois, la première année :

L'enfant aurait été hospitalisée à Trousseau jusqu'à l'âge de 2 mois et demi puis dans une pouponnière jusqu'en Novembre 1964 : ce séjour est interrompu par une hospitalisation pour vomissements après chaque repas et diarrhée dûs à une infection à colibacilles. Une nouvelle hospitalisation aura lieu pour une infection génito-urinaire.

- Au point de vue génital : ébauche scrotale bilatérale, clitoris de type féminin avec un orifice méatique borgne où la sonde bute à 3 ou 4 millimètres, d'autre part il y a des urines dans le vagin.
Le sexe chromatinien effectué en Juin 1964 est de type féminin.
- Au point de vue urologique : incontinence totale des urines. Une tentative de cystoscopie ne permet pas de trouver un méat urètral. Une vaginographie montre une vaste poche dont on peut difficilement dire s'il s'agit d'un vagin ou d'un sinus uro-génital.

En 1965, une endoscopie confirme l'écoulement des urines dans le vagin : profond de 6 à 7 cm, mais ne retrouve

pas d'orifice urètral. En Mars 1965, on met en place une sonde urètrale sous anesthésie générale et l'on retrouve l'orifice urètral en position presque normale mais assez près du vagin dont il est séparé par une mince membrane.

- Au niveau de l'intestin : en Mai 1965, un lavement baryté commandé par des phénomènes suboclusifs montre une légère dilatation du rectum et un côlon très distendu sans malformation évidente.

Incontinence totale des matières. Le sphincter anal est peu tonique ; la sensibilité périnéale externe est inférieure à la normale. Un transit baryté montre un méga-oesophage et un estomac très dilaté.

Traitement : en Juin 1965, une sphinctérotomie est pratiquée en raison d'une occlusion. L'anneau sphinctérien est extrêmement dur et scléreux. Après l'intervention, le Dr Roujeau examine la pièce opératoire qui fait l'objet d'une inclusion totale et d'un examen sur plusieurs tranches de section. A la partie inférieure, on arrive à retrouver la structure générale du sphincter interne très dissocié cependant par le fil qui l'a traversé en son entier. Dans cette région, la muqueuse apparaît à la fois hypersécrétante et dissociée par une sclérose du chorion, tandis que les fibres musculaires sont séparées les unes des autres par un tissu conjonctif oedémateux. Sur l'ensemble de la préparation, il n'a été trouvé que de rares filets nerveux et aucune cellule ganglionnaire.

En Juin 1965, l'observation ne révèle que peu de choses ; cependant l'enfant a dû être transfusé 3 fois et a eu une otite. On retrouve la notion de diarrhée et la présence de staphylocoques. En Janvier 1966, les numérations révèlent une anémie à 2.800.000 avec hypochromie, hémoglobine à 58%;

on parle de malformations rénales dans différentes lettres mais il semble qu'il n'y ait pas eu d'urographie intra-veineuse.

Depuis la naissance jusqu'à cette période, les parents s'en étaient désintéressé. A partir de Novembre 1966, ils s'occupent de l'enfant qui fait alors de grands progrès. A la sortie de l'Hôpital, elle tenait à peine sa tête, ne parlait pas, était encore nourrie au biberon ; en Novembre 1966, la situation se transforme complètement : elle devient gaie, mange seule, se tient assise sans appui et se déplace sur ses membres inférieurs repliés.

Antécédents familiaux

1) Ascendants :- Père : 24 ans au moment de la conception, en bonne santé ; a deux frère cadets dont l'un est marié et sur le point d'être père. Les parents sont en bonne santé.

- Mère : 22 ans au moment de la conception, diabétique depuis l'âge de 4 ans. Traitée par l'insuline ordinaire pendant la grossesse. A une soeur mariée sans enfant. Les parents sont en bonne santé, il n'y a pas d'autres diabétiques dans la famille, mais on ne connaît pas l'importance de la généalogie.

- Fratrie : enfant unique.

En résumé, enfant de 6 ans, présentant une agénésie lombo-sacrée au niveau de LI avec flexion-abduction-rotation externe des hanches ; flexum des genoux, pieds équins, attitude de batracien.

Traitement : Intervention en Juin 1968 : amputation après désarticulation du genou. Appareillage en Janvier 1968 : corset remontant sous les bras, articulation de hanches à verrous

à coulisseau, emboitures des deux moignons de cuisses prolongée par un moignon de jambe sans articulation du genou. En attendant la préparation de l'appareillage, pose d'une prothèse provisoire pour la marche et la posture dans laquelle elle parvient très vite à se tenir debout et à se déplacer. Pose d'un plâtre pour réduire le flexum de hanches. Infection urinaire permanente actuellement traitée par Negram 4 jours par mois.

OBSERVATION 5

Jacques L... né le 4 Octobre 1959.

I) Antécédents personnels :

I) Grossesse : 3e grossesse ; la mère aurait contracté la grippe vers le 4e mois, les mouvements actifs du foetus auraient alors diminués d'intensité. Au 8e mois, traitement hormonal qui aurait permis la reprise des mouvements. Il n'y a pas eu d'autres incidents.

2) Accouchement : A terme. L'enfant a crié tout de suite.

3) Les premiers mois, les premières années : Les premiers mois ont été marqués par des vomissements fréquents. Au cours de la première année, il est montré aux Enfants Malades où le diagnostic d'agénésie sacrée est posé.

4) De un an à l'âge actuel de l'enfant

Le développement psycho-moteur de l'enfant semble avoir été satisfaisant mais l'enfant a été particulièrement perturbé par un rejet familial ; son niveau scolaire s'en est

ressenti quoique son Q.I. soit tout-à-fait normal. Il a fait plusieurs séjours dans divers établissements. Au cours de ces années, l'agénésie s'est confirmée par une incontinence anale, assez rare surtout par épisodes diarrhéiques, et vésicale ; par ailleurs, on note une amyotrophie progressive des deux jambes avec malformation des pieds (pieds talus valgus) entraînant un port de plâtre jusqu'à 11 mois avec nécessité de porter des chaussures orthopédiques.

Antécédents familiaux

I) Ascendants :

a) Père - 32 ans au moment de la conception, en bonne santé, semble éthylique, fils unique. Père décédé d'un cancer, la mère est toujours vivante.

b) Mère - 26 ans au moment de la conception, en bonne santé. A 7 frères et soeurs tous en bonne santé. Mère décédée. Père absent depuis 15 ans.

c) Fratrie de Jacques - 1 fille, d'un premier mariage du père, et 2 garçons en bonne santé.

EXAMEN

Cavité buccale : R.A.S.

Examen cardiaque : R.A.S.

Poumons : R.A.S.

Abdomen : R.A.S.

Organes génitaux : testicule gauche non perçu

Sphincters : incontinence totale. Du point de vue urinaire, l'urine coule en permanence. Il existe de petites lésions de macération sous la peau du scrotum et la face antérieure de la verge. Il semble qu'il y ait eu des épisodes d'infection urinaire.

Une urographie intra-veineuse en Mars 1968 montre un résidu vésical post-mictionnel.

Du point de vue anal : le sphincter semble fermé cependant, il n'existe pas de réflexe de contraction à l'excitation. L'anus n'étant pas béant, il semble qu'une certaine éducation puisse être envisagée en attendant une intervention de plastie.

Examen neurologique : - La force musculaire et la sensibilité superficielle semble normales en ce qui concerne les muscles des deux cuisses. Cependant déficit du triceps et des fessiers. Au niveau des jambes on note une atrophie visible et palpable de tous les muscles jambiers avec une sensibilité superficielle qui semble normale quoiqu'il semble exister une asymétrie à gauche où elle semble plus marquée. Pas d'anesthésie en selle. Réflexes crémastériens et ano-cutanés normaux.

Les rotuliens sont présents des deux côtés. Les achilléens absents. Au niveau des membres supérieurs, force musculaire et sensibilité sont normales. Les R.O.T. sont présents mais un peu faibles. On note l'existence d'une érythrose palmaire au niveau des mains. Le pied gauche comprend un orteil (3e) plus grand que les orteils adjacents. A droite, 2e et 3e orteils sont accolés à leur moitié inférieure.

En conclusion, il s'agit d'un enfant présentant une agénésie sacrée avec incontinence sphinctérienne qui a fait de nombreux séjours dans des centres pour enfants. Il est rejeté par sa famille, en particulier par sa mère, ce qui a entraîné des troubles scolaires chez un enfant dont le Q.I. est normal, et en particulier une dyslexie et une dysorthographie.

Traitement : Cystographie rétrograde - Vessie remplie

jusqu'à 400cc, de forme et de taille normales, s'évacue sans résidu, pas de reflux, la seule anomalie est une ouverture permanente du col témoin RX de l'incontinence.
Pose de pace-maker dont les résultats ne sont pas appréciables.
Rééducation mictionnelle toutes les 2 heures.

Antécédents personnels

- Grossesse normale.
- Accouchement rapide, à terme, sans incident : poids de naissance 3Kg 500 - Cri immédiat.

Dès la naissance on constate les pieds en talus valgus ayant fait pratiquer un bilan orthopédique aux Enfants Malades permettant la découverte d'une agénésie sacrée.

- Dès la fin de la 1ère année : on constate les troubles sphinctériens : incontinence totale jusqu'en 1965 puis, après intervention sur phimosis, l'enfant peut uriner en jet mais avec fuites fréquentes (petits jets très rapprochés).

Une radio confirme la malformation sacrée : S_1 et S_2 existent seulement avec spina de S_2.

OBSERVATION 6

Denis G... né le 15 Avril 1962

Présente une agénésie de la ceinture pelvienne avec une lésion des vertèbres sacrées et des dernières lombaires fixées en cyphose. L'os iliaque est petit, on note l'absence de coccyx et la présence au niveau du pubis d'une bride cutanée limitant l'abduction des cuisses à environ 45° de chaque côté. Déformation des genoux dont la flexion est limitée à 35° à peu près à gauche, 25° à droite avec un genu valgum.

Traitement 1970 - Plâtres bivalves corrigeant le genu valgum

et rééducation à la marche avec cannes tripodes et plâtres de marche.

Mai 1970 - Intervention sur flexum de hanche bilatéral suivie de traction cellée post-opératoire, maintenant les M.I. sont en extension.

OBSERVATION 7

Geneviève C... née en 1959 (Hôpital pédiatrique cantonal de Genève).

Motif de l'admission dans le service : malformation lombo-sacrée avec monoplégie partielle droite et troubles de la miction.

Première admission en 1966 :

Examen d'entrée : marche avec forte rotation externe des deux côtés plus marqué à droite : 85°. La marche sur les talons est impossible. Cypho-scoliose à convexité dorso-lombaire gauche et saillie des côtes à droite avec forte bascule du bassin ceci entraînant une limitation des mouvements des hanches. Inégalité de longueur des membres inférieurs 4 cm de moins à droite ainsi qu'une hypoalgésie (correspondant à droite aux segments inférieurs de D 12 à LI ; à gauche L4). Atrophie des jambiers des deux côtés mais plus accentuée à gauche. Incontinence vésicale totale, pas de trouble sphinctérien anal, paraplégie partielle.

Sensibilité : A droite : D12-L1 hypoesthésie
L5-S1 anesthésie
S2 normale
A gauche : L4-L5-S1 hypoesthésie
D12-L1 "

A la radio, on constate une malformation des côtes en partie soudées et de la colonne lombaire : agénésie de L4-L5 et du sacrum.
Examens complémentaires : l'urographie montre l'absence de reflux mais les formes des calices sont à la limite de la normale. Un cliché post-mictionnel montre un résidu de 50cc environ

bactériologie : infection urinaire à coli et streptocoques hémolytiques.
Evolution et traitement : A acquis la position assise à 6 mois, la marche à 3 ans. Avec boiterie vers 3 ou 4 ans, cure de hernie ombilicale. A 5 ans, allongement du tendon d'achille gauche. A 6 ans coqueluche sévère. L'enfant va régulièrement à l'école et ne présente aucun trouble du comportement.
Le thorax est tout-à-fait asymétrique.

1968 - Thorax de face, scoliose à convexité gauche de la colonne dorsale. Cette radio révèle que les côtes sont presque toutes anormales avec double ou triple implantation. La transparence des plages pulmonaires semble être à la limite de la normale.

Urographie : Le bassin est basculé et tout-à-fait asymétrique. La sécrétion est symétrique et il est difficile de voir la taille et les dimensions du rein droit. La morphologie pyélocalicielle semble à la limite de la normale.

1969 - 10 ans et 8 mois : raccourcissement tronculaire avec augmentation de volume dû à une forte gibbosité lombaire et déformation marquée de l'attache thoracique du dos dûe à l'aplasie totale du sacrum.

Status : membre inférieur droit atrophié, plus froid qu'à gauche. Diminution de la sensibilité, analgésie s'étendant jusqu'à la cuisse. Escarre ulcérée par le frottement d'une

nouvelle attelle mal adaptée à la malléole interne droite. Paralysie complète du jambier antérieur. Marche en éversion-rotation externe de 50°. Au niveau du genou, pas d'hyperlaxité ligamentaire : extention 0 flexion 130.

Neurologie : rotulien 0 ; des deux côtés ; achiléen diminué à droite.

Traitement : appareillage pour le membre inférieur.

1970. Réflexe anal des deux côtés plus marqué à droite. Bulbocaverneux positif, clitoridien positif.

ETIOLOGIE

Dans la majorité des cas, il est très difficile de trouver une étiologie.

Un facteur familial n'a été retrouvé qu'exceptionnellement : en 1938, Pouzet rapporte un cas d'agénésie sacrée chez un père et son fils ; en 1917 Bloom, Stone et Henrique : chez une soeur absence de coccyx, chez l'autre, hypoplasie de ce même os ; en 1954 Schultze-Jena : fente et formations cunéiformes des colonnes lombaire et sacrée chez une mère et sa fille; en 1966 Rochet et ses collaborateurs rapportent un cas d'agénésie sacrée à partir de S2 chez deux soeurs ; en 1930 Marique et Paquet mentionnent le cas de deux soeurs présentant des malformations dorso-lombaires multiples et un déficit sacro-coccygien, dans un seul cas, d'agénésie sacro-coccygienne totale, les parents étaient cousins germains selon Mally en 1903.

Les analyses chromosomiques de leucocytes de sang veineux frais de sept malades (selon J. Banta 1969) ont été

pratiquées. Toutes les cellules analysées contenaient 46 chromosomes. Cinq cellules de chacun des échantillons furent caryotypées et révélèrent une constitution normale.

Expérimentalement, il a été obtenu des agénésies lombo-sacrées en administrant de la thalidomide au lapin en 1962 et au rat en 1965. En 1961, Scheegans et coll. ont obtenu des malformations du système nerveux central, des membres et de la colonne lombo-sacrée en utilisant le venin d'abeilles. On a obtenu chez l'animal des malformations lombo-sacrées par administration précoce d'insuline.

Kucera et Lenz(1967) rapporte trois cas d'agénésie sacrée avec atrésie de l'oesophage et atrésie rénale ; dans les trois cas les mères avaient été en contact avec divers produits chimiques mais la corrélation est incertaine entre les malformations et les produits inhalés ou manipulés :

Age de la mère	Nbre d'enfants	Profession	Evénements au cours de la grossesse
30 ans	2	Ouvrière	A travaillé pendant toute la grossesse avec de l'ACETONE et du TRICHLORETHYLENE.
20 ans	1	Ouvrière dans la chaussure	Pendant toute la grossesse a travaillé dans une fabrique de chaussures à la cuisson du cuir ; le cuir étant immergé dans un grand récipient contenant un liquide dont nous ignorons le nom et dans lequel le cuir a été tanné pendant 2 ou 3H.
23 ans	1	Ouvrière dans la boulangerie	A respiré des vapeurs d'ammoniaque dans une installation de réfrigération défectueuse pendant les 1ers mois de sa grossesse.

Blummel, Evans et Eggers en 1959 ont publié 50 cas d'agénésies sacrées dont sept étaient issus de mères diabétiques. Lenz et Kucera,en 1967, ont réuni des renseignements sur 7101 enfants nés de mères diabétiques parmi lesquels 340 présentaient des malformations ; ils ont comparé la fréquence des types individuels et des groupes d'enfants dont les mères sont diabétiques avec les renseignements fournis par l'O. M. S. sur la fréquence des malformations parmi 358. 631 nouveau-nés de différents pays ; ils ont constaté 4, 8% de malformations chez les enfants de mères diabétiques contre 1, 6% dans l'ensemble de la population. Cette différence réside probablement sur le fait que les enfants de mères diabétiques ont été

examinés de façon plus approfondie. Selon Kucera et Lenz, l'âge avancé de la mère et le nombre élevé des naissances ne semble pas jouer le rôle.

Parmi nos observations personnelles, il nous est impossible de retrouver une étiologie par absence de renseignements très approfondis sur les mères des enfants et par le nombre trop limité de nos observations.

Cas	Age de la conception		Maladies pendant la grossesse	Traitement pendant la grossesse
	Père	Mère		
ervé P...	32ans	34ans		
ylvieC...	25ans	21ans	Oreillons pendant les trois premières semaines (tuberculose à l'âge de 17 ans)	Antibiotiques
érard W..	34ans	34ans		Traitement hormonal en début de grossesse
éronique L...	24ans	22ans	DIABETE depuis l'âge de 4 ans O Rh - mais 1ère grossesse menace d'avortement au 3e mois	Insuline ordinaire:80 U/j. Traitement hormonal : 1er mois: LUTOGYL 25mg 4e mois: PROGESTERONE 250mg/6j. : DISTILBENE 25mg DIURILIX CHLORAMINIC
Jacques L..	32 ans	26ans	Grippe vers le 4e mois	Traitement hormonal du 4e au 8e mois

Sur cinq de nos observations, nous pouvons constater que deux mères ont un âge avancé (34 ans) ; que trois d'entre elles ont subi des traitements hormonaux et que l'une d'elles était diabétique.

THERAPEUTIQUE

Les agénésies lombo-sacrées posent des problèmes thérapeutiques d'une très grande diversité et variant en fonction du degré de gravité. Nous devons envisager des traitements chirurgical, orthopédique, kinésithérapique et prothétique étroitement liés les uns aux autres ;de la coopération des malades et de tout le personnel hospitalier dépendra le succès.

1) Traitement chirurgical :

Dans les cas les plus bénins, une ostéotomie peut être suffisante s'il s'agit d'un genu valgum irréductible.

Dans les cas plus graves, les malformations des membres inférieurs sont telles que les méthodes conservatoires sont impossibles,c'est alors qu'il est nécessaire de pratiquer une amputation en essayant de sauver le maximum de longueur pour permettre le meilleur appareillage possible ; pour obtenir un bon fonctionnement :

- l'amputation sous-trochantérienne est quelquefois indispensable lorsqu'il existe un flexum des hanches et des genoux irréductible ou une absence totale d'appui iliaque ;
- l'amputation fémorale haute (sous-trochantérienne au 1/3 moyen est parfois indiquée si le genou est inutilisable);
- l'amputation par désarticulation du genou que l'on choisit avec prédilection (photo n° 3), les hanches étant en bonne position et un appui cotyloïdien ou iliaque étant possible;
- en cas de flexum de hanches, il faut parfois procéder à l'abaissement des épines iliaques antéro-supérieures (photo n° 7) et, dans certains cas, à la section d'un ou plusieurs muscles. Après la réduction du flexum de hanches, il est souvent nécessaire de mettre l'enfant dans un plâtre pelvi-crural.

2) Traitement orthopédique est quelquefois suffisant pour réduire un genu valgum (photo n°9) ou flexum ; un varus ou un valgus équin au niveau des pieds par le port de plâtres de posture : gouttières plâtrées (photo n° 10) - posture en chariot plat.

3) Traitement kinésithérapique :

La rééducation fonctionnelle et motrice est à peu près commune à toutes les agénésies :

- lutte contre les déformations et l'amplification d'attitudes vicieuses au niveau des hanches, des genoux, des chevilles par des postures manuelles pour essayer de diminuer les contractures ;
- renforcer au maximum la musculature existant aux membres inférieurs ; ainsi qu'aux membres supérieurs et au niveau de la ceinture scapulaire surtout après amputation (photos n° 11 et 12) des groupes dorsaux, paravertébraux (photo n° 13) et abdominaux : pour contribuer à l'acquisition d'une position plus fonctionnelle et de l'appareil de maintien relié aux prothèses et éviter au maximum les attitudes scoliotiques.

4) Traitement prothétique :

Nous procédons en deux étapes pour les enfants ayant subi une désarticulation au niveau des genoux :

1) En premier lieu, nous utilisons un appareil très rudimentaire : Swiwel Walker, constitué d'une coque-culotte (photo n° 14) épousant la forme du tronc, remontant jusqu'à la pointe des omoplates et fermé en avant par trois sangles. Les moignons passent par une échancrure à l'extrémité inférieure de la coque aux bords latéraux de laquelle partent deux attelles reliées à deux patins rectangulaires en bois. Dans cet appareil, l'enfant, en position verticale, n'atteint pas une hauteur normale pour son âge de façon à ne pas

9

10

11

12

l'effrayer et à lui donner le sens de l'équilibre. Après ces acquisitions, nous lui apprenons à se déplacer à l'aide de mouvements de rotation-balancement du tronc d'abord avec l'aide du rééducateur puis seul : en marche avant puis à reculons.

2) Dans un deuxième temps, nous utilisons un appareil beaucoup plus perfectionné donnant à l'enfant une taille sensiblement normale en station debout avec dispositifs d'articulations de hanches et des genoux. L'appareil est constitué d'une coque thoraco-pelvienne ouverte en avant maintenue par trois sangles au niveau de l'abdomen ; de deux emboitures moulées épousant la forme des moignons reliées à la coque par deux montants latéraux articulés par deux verrous à coulisseau, au niveau des hanches. La partie inférieure des emboitures est articulée au niveau des genoux avec possibilité de blocage puis reliée à deux jambes en bois sur pieds en caoutchouc (photo n° 15). L'éducation de l'enfant à la marche se fait en cinq temps :

a) Sens de la position verticale avec exercices de maintien dans cette position.

b) Marche en quatre temps entre les barres parallèles, blocage de toutes les articulations, par rotation axiale du tronc (photo n° 16).

c) Les barres parallèles sont remplacées par des cannes anglaises. Lorsque l'appareil est bien adapté et l'enfant coopérant, la marche seule peut être obtenue rapidement.

d)Marche en pendulaire entre les barres parallèles d'autant plus aisée que la musculature scapulaire et des membres supérieurs est meilleure.

e) Les cannes anglaises remplacent les barres parallèles. Nous devons progressivement apprendre à l'enfant à tomber, à mettre et enlever son appareillage seul, à marcher à reculons, à tourner, à marcher sur le côté.

13

14

15

16

Nos expériences en sont là pour le moment. Nous débloquerons progressivement les verrous de hanches d'un côté, puis de l'autre et enfin les verrous de genoux.

Traitement des vessies neurogènes par malformation rachidienne basse, totale ou partielle du sacrum (lorsque S1 existe) entraînent une incontinence vésicale totale constante, un disfonctionnement du sphincter anal associé.

Nous pratiquons un bilan urologique de routine :

1° Laboratoire : culot, antibiogramme, clearance de l'urée, créatinine.

2° Radiographie : urographie intra-veineuse, cystographie rétrograde.

3° Examens complémentaires : cystomanométrie, uréthrographie.

Ces différents examens permettent de savoir si le patient présente soit des signes de rétention vésicale, soit de reflux, soit de spasme du sphincter strié mais surtout de prendre une attitude thérapeutique :

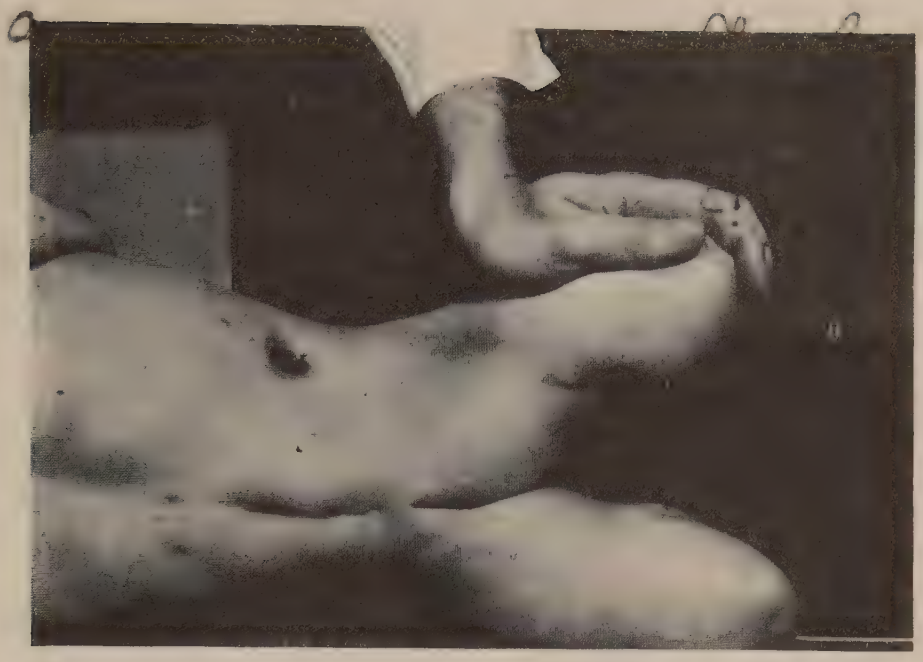
quand il y a une rétention vésicale :

a) Rétention chronique avec résidu faible : nous pratiquons une rééducation vésicale appuyée : mictions à heures régulières, spontanées puis avec expression manuelle sur la vessie, suivies de sondages périodiques avec tenue d'un catalogue mictionnel à jour.

b) Rétention vésicale avec reflux : plastie anti-reflux suivie d'une rééducation vésicale.

La rééducation vésicale.

Dans les cas graves avec distension chronique, méga-uretère ou vessie non rééducable : dérivation cutanée des urines vessie iléale type Bricker ou bien urétéro-urétérostomie.



Il est possible, dans la plupart des cas, d'obtenir une bonne continence par rééducation de la vessie. Cette rééducation nécessite une collaboration active de l'enfant, du personnel soignant, des parents.

Il est indispensable de supprimer au préalable tout appareil de collection étanche des urines (poches ou ventouses collées). C'est seulement lorsque l'enfant aura pris conscience de l'intérêt d'une miction,qui lui permet de rester sec, pendant un temps variable qui dépend de chaque cas. Si la continence est assurée, la contractilité se limite à quelques fibrillations et la vessie ne se vide que grâce à la musculature abdominale, ou par expression manuelle sur la vessie.

Chez le tout petit enfant, il s'agit d'une EDUCATION psycho-affective : mictions à heures fixes, spontanées associées à une expression manuelle.

Chez le grand enfant, il s'agit d'une rééducation véritable : mictions à heures fixes, spontanées, puis expression manuelle faite soit par le patient lui-même ou un aide ou mictions par contraction des abdominaux d'où l'importance de tonifier les abdominaux.

La cystographie nous indique la capacité de la vessie et permet de guider l'horaire des mictions (1 ml par minute) ; la cystomanométrie nous renseigne sur le tonus du détrusor, la sensibilité du sphincter, la capacité et la contractilité de la vessie.

Lorsque le patient a un fécalome, il convient de retirer celui-ci et de faire ensuite la rééducation vésicale. Un catalogue mictionnel est tenu à jour et permet de renseigner sur la progression de la rééducation.

Des tentatives de pace-maker ont été faites mais sans résultat vraiment valable.

Les problèmes d'infection urinaire sont extrêmement fréquents et traités par la chimiothérapie avec vérification du culot urinaire.

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude portant sur 7 observations, nous pouvons conclure que les agénésies lombo-sacrées et sacro-coccygiennes sont des embryopathies d'origine inconnue (parfois attribuées au diabète), s'accompagnant souvent d'autres malformations plus ou moins sévères. Tous les intermédiaires peuvent se voir : depuis l'agénésie coccygienne, l'absence de coccyx et des dernières vertèbres sacrées, l'agénésie sacro-coccygienne totale avec rapprochement des ailes iliaques donnant à la cavité pelvienne un aspect en "sablier", jusqu'à la forme lombo-sacrée.

Les anomalies des membres inférieurs et des sphincters traduisent l'altération des segments inférieurs de la moelle. La gravité des lésions est en relation avec l'extension de la malformation sacro-coccygienne mais sans parallélisme strict. L'amyotrophie des membres inférieurs est le fait dominant dans toutes les formes d'agénésies, surtout au niveau des fessiers (grand fessier) et des mollets ; les muscles de la cuisse sont généralement épargnés du fait de leur innervation : le plexus sacré innerve les fessiers et les jambiers alors que les muscles de la cuisse dépendent du plexus lombaire ; ce ci explique la conservation des réflexes rotuliens sauf dans les agénésies lombo-sacrées. Les examens électro-myographiques des muscles de la jambe montrent l'inégalité des altérations selon les muscles étudiés, ce qui peut donner une explication à la fréquence des pieds bots associés.

Nous avons observé tous les degrés d'atteinte motrice, depuis la simple gêne à la marche avec amyotrophie légère

jusqu'à la paralysie de la ceinture pelvienne et des jambes voire même leur atrophie avec bride poplitée.

Les troubles urinaires sont rarement absents : incontinence d'urine, même dans les formes mineures. Dans toutes les formes, nous retrouvons une anesthésie vésico-urétrale et béance cervicale habituelle ; en effet, la vessie et les sphincters striés dépendent des racines sacrées S2-S3-S4.

Les troubles du sphincter anal sont moins constants et limités aux formes graves.

Les malformations associées sont extrêmement fréquentes :
a) des anomalies vertébrales : altérations dysmorphiques de la colonne lombaire et dorsale sous forme de spina bifida, d'absence totale ou partielle d'une ou plusieurs vertèbres (hémi-vertèbres).

b) Nous avons rencontré souvent des malformations de l'appareil urinaire qui favorisent les affections : reins en fer à cheval, uretères bifides, abouchements anormaux des uretères.

c) Des anomalies de l'appareil digestif terminal : imperforation anale avec parfois fistule urinaire, périnéale ou vulvo-vaginale ; rétrécissement ano-rectal entraînant un mégacôlon.

d) Il est fréquent de rencontrer des anomalies à distance : des côtes bifides, une atrésie de l'oesophage, l'agénésie d'un poumon, des cardiopathies congénitales, des méningocèles....

Ces malformations surviennent sans doute très tôt,au cours de la vie embryonnaire,car chez l'embryon normal de

21 jours les somites sont déjà au complet. Peut-être existe-t-il un facteur tératogène non spécifique entraînant fréquemment l'association de malformations multiples. Le diabète reste actuellement en tête des étiologies.

Le traitement est fonction de l'étendue des lésions et des altérations : dans les formes discrètes, le problème fondamental est urinaire. Dans les formes graves ou associées à de nombreuses malformations, les traitements chirurgicaux et prothétiques viennent au premier plan.

BIBLIOGRAPHIE.

ACHARD, FOIX, MOUZON : Réduction numérique des vertèbres lombo--sacrées. Revue de neurologie-31-270-1924.

ADDISON John : Sacrococcygeal agenesis. Proc. Roy. Soc. Med. 48-I63-I65-1955.

AITKEN, FRANTZ, HAMILTON, KIESSLING, SWANSON : Personal communications from 1965.

ALBRECHT : La queue chez l'homme. Bull. Soc. Anthrop. de Bruxelles - 3 Juin 1884.

ALBRECHT : Ueber congenitalen defect der drei letzen sacral und sämtlichen. Streisswirbel beim menschen. Rent. Med. Wschr II-4I3-I885.

ALDRIDGE : In Amer. J. Obstetr. Gunec. 44-398-I942.

ALEXANDER, NASHOLD : Agenesis of the sacrococcygeal region. Journal Neuro Surgery I3-507-5I3-I956.

AMYOT : Myélodysplasie sacrée. Kyste dermoïde de la queue de cheval. Union Med. du Canada 89-n°6-707-7II-I960.

BALDWIN : The action of ultra violet rays upon the frog's egg. The artificial production of spina bifida. Anatre rec. 9-365-I9I5.

BAN TA J. V. et al. : Sacral agenesis. J. Bone Joint Surg. 5I-693-703. Juin 1969.

BARIGAZZI : Sur un cas d'agénésie sacro-coccygienne. Minerva Orthop. 10-686-I959.

BARROS-LIMA : A proposito de un caso de malformaçao do sacro. Arquivos Brail. Cir. Ortop. 3-I95-I935.

BAUER : Totale aplasie der lendenwirbelsäule einem neugeboren. Gerurtsh. u. Frauenh. 12-250-1952.

BAUMGARTNER J. et al : Lumbosacral radiculography with ethyl lucamine lothamate (contrix 28) (results of 847 examinations). Rev. Rhum. 36-549-54 Oct. 1969.

BERMAN : Congenital absence of the sacrum and coccyx complicating Pregnancy. Amer. J. Obstet. Gynec. 50-447-I945.

BLOOM, STONE, HENRIQUES : Three unusual cases of congenital origin Am. J. Obstet. Gynec. 50-447-I945.

BLUMMEL, EVANS, EGGER : Partial and complete agenesis or malformation of the sacrum with associated anomalies. An etiologic and clinical studies with special reference to heredity; Apreliminary report. J. Bone and Joint Surg. 4IA:497-5I8-I959.

BRACK : Uber das kreusbein. Virchow's arch. F. Path. anath. 74-63-I922.

BRADBURN : The report of an interesting case of infected blader and kidneys producing primary symtome and unrecognized as such on account of malformation of sacrum. New Orleans Med. and Surg. 74-633-I922.

BRAILSFORD : Deformities of the lombosacral region of the spine. British J. Surg. 16-562-1929.

CABANAL-DUVILLARD : Contribution à l'étude du syndrome de réduction numérique des vertèbres lombo-sacrées. Thèse 1963.

CECOTTO : Myelo vertebral malformations. Policlinico(prat.) 76-6I5-25 12 May 1968 (Ital.)

COHEN J. et al : Hereditary defect of the sacrum and coccyx with anterior sacral meningocele. Acta paediatr. Scand. 58-268-75. May 1969.

COSCO MAZZUCA R. et al : Unusual association of a complex malformation of the posterior lumbar vertebral arch with an intradural tumor. Arch. Putti 23-296-304-1968 (Ital.)

DANFORTH : Artificial and hereditary suppression of sacral vertebral in the Fowl. Proc. Soc. Expér. Biol. 30-143-I932.

DEL DUCA, DAVIS, BARROWAY : Congenital absence of sacrum and coccyx. Journ. of Bone and Joint Surgery 33A-248-I95I.

DREHMANN: Beit. Z. Klin. Chir. 139-191-I927.

DESCHAMPS : Un cas de spina bifida avec absence de sacrum. Annales d'Orthop. et Chir. prat. 7-367-1894.

DESFOSSES, MOUCHET : Absence du sacrum et des deux dernières vertèbres lombaires. Rev. d'Orthop. II-6I-I924.

DIAZ LIRA : Agenesia sacro coccigea. Revista Orthop. y Traumatol. 7-23I-I938.

DUNN et col. : A new mutation in mouse affecting spinal column and urogenital system. J. Hered. 3I-343-I940.

DURAISWAMI : Insulin-induced skeletal abnomalies in developing chickens. British Med. J. 2-384-1950.

DANKMEIGER : Anat. Rec. 62-I72-I935.

DRAPS GEPS : Malformations multiples et aplasies partielles de la colonne vertébrale. Diagnostic in utero. Bruxelles médical 3I-I483-I954.

DUHAMEL : Malformations ano-rectales et anomalies vertébrales. Arch. Franç. de Pédiat. 16-4-534-1959.

DESFOSSES : Bassin rétréci par absence de sacrum. Presse médicale- 28 Mars 1914 p.242.

DESCLAUX, SOULAIRAC, MORLON : Hydrocéphalie et spina bifida. Malformation d'Arnold-Chiari Malformations associées. Annales médico-psychol. 2-2-230-I952.

ELMSLIE : Case of congenital absence of sacrum with associated dislocation of one hip ant talipes calcanea valgus. Proced. Roy. Soc. Med. 15-8-1921.

ESPASA : Rev. Med. Barcelona.

FELLER, STERNBERG : Zur kenntnis der fehlbildungen der wirbelsâule Virchow's Arch. Path. Anat. 280-649-I93I.

FERE : Une anomalie du coccyx chez un épileptique. N. Iconog. de la Salpétrière. 5-89-I892.

FIELDS, SCHWARZ, DICKENS, TUNNESSEN : Sacral agenesis in the infant of a gestionnal diabetic. Dec.1968. Obstetrics and gynecology. Vol. 32 - N° 6 - page 778.

FITCH : Congenital absence of the sacrum and coccyx. Report of a case and rewiew of the litterature. British J. Surg. 37-299-I950.

FRANTZ CH. et Al. : Complete absence of the lumbar spine and sacrum. J. Bone Joint Surg. (Amer.) 49-1531-40 - Déc. 1967.

FRIEDEL : Defect der wirbelsäule vom 10 brustwirbel an abwäts bei einem Neugeboren. Arch. F. Klin. Chir. 93-944-1910.

FROEHLICH : Absence congénitale d'une moitié de sacrum. Rev. de Méd. de l'Est, Nancy 37-308-1905.

GAMBLE H. J. : Electron microscope observations on the human foetal and embryotic spinal cord. Anat. 104-435-53. May 1969.

GIRARD : Congenital absence de sacrum. J. Bone and Joint Surg. 17-1062-1935.

GUILLEMINET : Agénésie subtotale du sacrum et du coccyx. Lyon Chirurgical 35-369-1938.

GUIANNINI, BORELLI, GREENBERG : Agenesis of the vertebral bodies. A cause of Dwarfism. Am. J. Roentgenol. 59-705-1948.

GIORDANI : Agenesie congenita del sacro. Contributo clinico. Minerva orthopedica-Torino. 8 - n° 3-83-1957.

GRAND, BICHENFELD, JACOBSON : Sacral aplasia (agenisie) Radiology - Syracuse 74- n°4-611-1960.

GRASSIN : Thèse, Paris 1962.

HAMSA : Congenital absence of the sacrum. Arch. Surg. 30-657-1935.

HERTWING : Experimentelle Erzeugung Thierischer Missbildungen Forstschr. f. Genenbaur. 2-87-1896.

HIGGS : Specimen of congenital absence of the sacrum. Proc. Roy. Med. I7-39-I924.

HIGHMORE : The history of generation. Edit. J. Martin-London-1651. Corporis humani desquisita anatomica. Hagae comitis 1951.

HILGENREINER : Ein fall von anchypodie Beitrag sum vollstandingen kreuz--bein defeckt. Zeitschr. f. Orthop. 66-224-1937.

JAMES C. C. et Al : Congenital anomalies of the lower spine and spinal cord in Maux cats. J. Path. 97-269-76. Feb. 1969.

HOHL : Zur pathologie des beckens-I-das schräg-ovale becken. P. 6I-Leipzig. Wilhelm Engelman 1852.

JARCHO, LEVIN : Hereditary malformations of the vertebral bodies. Bull. Johns Hopkins Hosp. 62-216-1938.

JAROS :Vrozene aplasie kosti krisove ; dyspygia Acta Chir. Orthop. et Traumatolo. Cechoslovacq. 23-293-1956.

JORGE J. M. and JORGE H. : Agenesias sacrococcigeas (totale y subtotales) Rev. Asoc. Med. Argentina. 62-389-1948.

KATZ : Congenital absence of sacrum and coccyx. J. Bone and J. Joint Surg. 35 A-398-1953.

KIENBOCK, ZIMMER : Angeboren partieller kreuz und stressbeindefelkt. Roentgenpraxis. 7-III-I935.

KINDERHEILK : 6 cases of congenital absence of the sacrum. Maeda S et al. Orthop. Surg. (Tokio) 17-916-9 Nov. 1966 (Jap.)

KONTZ I. et al. : Peculiar cases of sacrum malformation. Maandschr Kindergeneesk 35-270-6 Oct. 1967.

HAENTJENS P. : Agenesis of the sacrum and the neurogenic bladder (urinary and fecal incontinence caused by partial agenesis of the sacrum). Koontz W. W. J. et al. Jama 203-481-6 12 Feb. 1968.

KOVLALIS G. : Sacral hemiagenesis. Contribution to the surgical therapy. Z. orthop. 106-361-7 May 1969.

KUCERA et LENZ : Caudale regression mit oesophagusatiesie und nierenagenesie - ein syndrom. Zeitschrift für kinderheilkunde 98-326-329 (1967).

KUCERA J. J. : Exposure to fat solvents : a possible cause of sacral agenesis in man. Pediat. 72-837-9 Jun. 1968.

LAMOOT, GRAUX : Agénésie sacro-coccygienne. Echo médical du Nordisk. 5-88-1936.

LANDAUER : Rumplessness of chicken embryon produced by the injection of insulin and other chemicals. J. Exper. Zool. 98-65-1945.

LERI, Mlle LINOSSIER : Un cas de systrophie cruro-vésico-fessière par agénésie du sacrum. Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris 49-12(1925).

LENZ et KUCERA : Etiologie de la regression caudale. Mars 1967. Med. et Hyg. 25-241-243.

LERI, PETTIDI, COTTENOT : Anomalie du sacrum. Bull. et Mém. Soc. Méd. Hop. Paris 48-II73-1924.

LICHTER : Sacral agenesis. Report of a case. Arch. Surg. 54-430-1947.

LEHMANN : Revue suisse Zool. 42-405-I935.

LITZMANN : Ein durch mangelhafte entwirckelung des kreuzbeines querverengtes becken. Arch. Gyn. 25-31-1884.

MALLY : Syndrome de Little chéz un enfant présentant une absence congénitale de sacrum et de coccyx. Bull. Soc. Anat. Mars 1903 p. 322.

MAROEVIC : Agenesie sacro-coccygienne. Relation d'un cas. Acta Chir. Jugosl. 7-260-1960.

METELKA M. : Development retention of the spinal cord in the sacral region of the spinal canal. Cesk Neurol. 32-308-II. Oct. 1969 (CZE)

MIKHAILOVSKI : Diagnostic radiologique de l'absence congénitale de sacrum chez la femme. Akoucherstro Guinek. I-42-1959.

MOTINA, TRABUCCHI : Agénésie sacre-coccygienne. Chir. Organ. 47-229-1959.

MURCZYNSKI C. et al. : Agenesis and dysraphia of the sacrum and coccyx. Radio Diagn. (Berlin) 10-67-76 - 1969 (Ger.).

MONICI M. et al. : Lumbo-sacral agenesis in "situs viscerum inversus totalis" (Presentation of a case) Quad. Radial 32-107-19 - Janv. Fév. 1967 (Ital.).

NASH : Sacral agenesis and micturation. Proced. Roy. Soc. Med. 52, II-I005-1959.

NEWELL : A case of multiple congenital anomalies of the Mullerian and genito urinarys systems with absence of the coccyx. New England J. Med. 210-I2I7- I934.

NEEDHAM : In biochemitry and morphogenesis, 1942 p. 370.

CASSEL : Agenesis of the sacrum and coccyx . Am. J. Roentgenol. 85-697-I96I.

O'BRIEN J.P., J. AMER : The manifestations of arrested bone growth the apparence of a vertebra within vertebra. Med. Worn Ass. 51-137-8 Oct. 1969.

PARIS, CHRISTIAENS : Mégarectum par sténose congénitale de l'anus associé à une agénésie part. du sacrum. Pédiat. de 12-N° 4-458-1957.

PARKULAINER : Sacro-coccygeal and urological anomalis in connection with congenital malformations of anus and rectum. Ann. Ped. Fenniae-3 N° I - 51-1957.

PEARLMAN C.K. et al. : Congenital absence of lumbosacral spine. J. Urol. 101-374-8 Mar. 1969.

CAHUZAC : Agénésie sacro-coccygienne. Ar. Chir. Infant. 9-235-44. Juillet-Sept. 1968 (France).

PIRKEY, PURCELL : Agenesis of lombosacral vertebrai. A report of two cases in living infants. Radiology 69-726-1957.

PEREZ, CASTRO : In cir. App. Locom. I-I04-I944.

PRICE : Plastic operations for incontinence of urine and feces. Arch. Surg. 26-1043-1933.

POUZET : Les anomalies de développement du sacrum. Lyon chirurgical-35-371-1938.

RENDU, VERRIER : Absence partielle de sacrum. Revue d'orthop. 4-311-1913.

REINHART : Agénésie et dysgénésie du sacrum. Fortschr.Geb.Roentgenstr. 95 N° 3 381-1961.

RICHTER P.L. et al : Lumbosacral root syndromes and their differential diagnosis. Landarzt 43-804-10 (Ger) 20 Juin 1967.

ROSENTHAL R.K. : Congenital absence of coccyx, sacrum, lumbar vertebrae and the lower two thoracic vertebrae. Report of a case. Bull. Hosp. Joint Dis. 29-287-92 Oct.1968.

SALVAT ESPASA : Un caso de agenesia del sacro. Distrofia vesico--gluteo-crural. Rev.Med. de Barcelone. 9-547-1928.

SABBAH : Thèse 1966.

SHANDS, BUNDENS : Congenital deformities of the spine. An analysis of the Roentgenograms of 700 children. Bull. Hosp. Joint Dis. 17.110-1956.

SINCLAIR, DUREN, NORMAN, RUDE : Congenital lombosacral defect. Arch.Surg. 43-473-1941.

SOOTHILL : Congenital absence of the sacrum and coccyx. Guy's Hosp. Rep. 103-87-1954.

STEWART : Absence of the sacrum. With report of a case and a revue of litterature. Arch.Surg. 9-647-1924.

STORM, MATHISEN : Myelodysplasia with absence of sacrum (one case). Acta psychiatri. Neurol. Scandinavica 20-145-1954.

SMITH: Anomalies congénitales du sacrum chez les enfants. N. Z. J. Surg. 29-I65-1959.

TABOR M.L. : Etude statistique des anomalies du rachis lombaire et lombo-sacré. Constatations radiologiques sur 7500 malades orthopédiques. J. Radiol. 2lectr. 49-7I3 8 Oct. 1968 (France).

TASSINI T. et al. et FRIULI Med. 22-781-93. A case of congenital absence of sacrum. Juillet-Août 1967.
On congenital sacrococcygeal malformations. Z. Orthop. 103-147-60 Juillet 1967.

TILL K. : Spinal dysraphism. A study of congenital malformations of the lower back. J. Bone Joint Surg. (brit.) 51-415-22. Août 1969.

THOMSON, HOOKS : The urologic significance of imperforate anus. Am. Surg. 22-III2-I956.

THOMSON S. : A temporary lumbo-sacral support. Physiotherapy 55-67 Feb. 1969.

TONDURY, GIAN : Sur le développement de la colonne vertébrale. Rev. de Chir. Orthop. 39-553-I953.

TORGERSEN : Anomalies of the spine in anomalies of viscera and constitution. Acta radiol. 29-311-1948.

TOURNEUX : Sur la structure et sur le développement du filum terminal de la moëlle chez l'homme. C.R. Soc. Biol. 33-340-1892.

TRIDON : Les dysgraphies de l'axe nerveux et de ses enveloppes cranio-rachidiennes. G. Doin et Cie, Edit.

VERGEAS : Observation d'une agénésie complète de la colonne lombo-sacrée. Journal de radiol. d'électrol. et de médecine nucléaire. 40 n°3-4-1959.

VIALLA : Syndrome de Klippel-Feil inférieur typique avec syndrome de Sprengel associés à d'autres anomalies rachidiennes. J. Radiol. Electr. Med. Nucl. 40-n°10-1959.

VYAGHRESWARUDU, VENTAKARAO, RANGACHARI : Congenital absence of the sacrum and coccyx. Indian J. Pediatr. 28-299-1961.

WALBAUM R. et al. : Oligophrénie, obésité et anomalies d'ossification de la colonne lombaire chez deux soeurs. Pédiatrie 24-213-6 - Mars 1969 (France).

WARWICK R. T. : A vertebral bone-biopsie instrument. Lancet I-502-7 Mars 1970.

WARKANI, NELSON, SCHRAFFENBERGER : Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency - III-The malformations of extremities. J. Bone Joint Surg. 25-261-1943.

WERTHEIM : Vollstandiger mangel des Kreuz-und Streissbeins bei einem Neugeborenen. J. Bone Joint Surg. 25-261-1943.

WHITE : A foetus with congenital absence of the sacrum. Proc. Roy. Soc. Med. 4-279-1911.

WILLEMIN : Spondiloptose par agénésie de la base sacrée. J. Radiol. et électrol. 21-57-1937.

WILLIAMS, NIXON : Agenesis of the sacrum.
Surgery gynecology and obstetrics (Chicago) 105 n° 1-84-1957.

ZELIGS : Congenital absence of the sacrum. Arch. Surg. 41-1220-1940.

ZILVA, GOLDIND, DRUMMOND, COWARD : The relation of the fat. soluble factor to Rickets and Growth in pigs. Bioch. J.15-427-1921.

ZIMMERMAN : Considérations sur quelques malformations vertébrales
Thèse, Bâle 1952.

ZUIM : Su una rare malformatione del sacro latente.
Parme 26-5-1955.

VU LE PRÉSIDENT DE THÈSE

Pr PELLERIN

VU LE DOYEN DE LA FACULTÉ

H. JÉROME

Vu le Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET